

Jerzy W. Mituś<sup>1,2</sup>, Jakub Kenig<sup>3</sup>, Marcin Opławski<sup>4</sup>,  
Zbigniew Kojs<sup>5</sup>, Wojciech M. Wysocki<sup>1</sup>

Received: 04.11.2018  
Accepted: 09.11.2018  
Published: 30.11.2018

## Zaotrzewnowe mięsaki tkanek miękkich

### Retroperitoneal soft tissue sarcomas

<sup>1</sup> Klinika Chirurgii Onkologicznej, Centrum Onkologii – Instytut im. Marii Skłodowskiej-Curie, Oddział w Krakowie, Kraków, Polska

<sup>2</sup> Katedra Anatomii, Uniwersytet Jagielloński – Collegium Medicum, Kraków, Polska

<sup>3</sup> III Katedra Chirurgii Ogólnej, Uniwersytet Jagielloński – Collegium Medicum, Kraków, Polska

<sup>4</sup> Oddział Ginekologii i Położnictwa z Ginekologią Onkologiczną, Szpital Specjalistyczny im. Ludwika Rydygiera w Krakowie, Kraków, Polska

<sup>5</sup> Klinika Ginekologii Onkologicznej, Centrum Onkologii – Instytut im. Marii Skłodowskiej-Curie, Oddział w Krakowie, Kraków, Polska

Adres do korespondencji: Jerzy W. Mituś, Klinika Chirurgii Onkologicznej, Centrum Onkologii, Instytut im. Marii Skłodowskiej-Curie, Oddział w Krakowie, ul. Garncarska 11, 31-115 Kraków, tel.: +48 12 422 49 28, e-mail: jerzy.mitus@gmail.com

<sup>1</sup> Department of Oncologic Surgery, Maria Skłodowska-Curie Memorial Cancer Center and Institute of Oncology, Division in Krakow, Krakow, Poland

<sup>2</sup> Department of Anatomy, Jagiellonian University, Medical College, Krakow, Poland

<sup>3</sup> III Department of General Surgery, Jagiellonian University, Medical College, Krakow, Poland

<sup>4</sup> Department of Gynecology and Obstetrics with Gynecologic Oncology, Ludwik Rydygier Memorial Specialist Hospital, Krakow, Poland

<sup>5</sup> Department of Gynecologic Oncology, Maria Skłodowska-Curie Memorial Cancer Center and Institute of Oncology, Division in Krakow, Krakow, Poland

Correspondence: Jerzy W. Mituś, Department of Gynecologic Oncology, Center of Oncology, Maria Skłodowska-Curie Memorial Cancer Center and Institute of Oncology, Division in Krakow, Garncarska 11, 31-115 Krakow, Poland, tel.: +48 12 422 49 28, e-mail: jerzy.mitus@gmail.com

#### Streszczenie

Zaotrzewnowe mięsaki tkanek miękkich występują rzadko, stanowią około 10–15% wszystkich mięsaków tkanek miękkich. Zapadalność jest w przybliżeniu równa u mężczyzn i kobiet, występują one najczęściej w 5. i 6. dekadzie życia. Objawy kliniczne mięsaków zaotrzewnowych są niespecyficzne, pojawiają się w późnej fazie choroby i są bezpośrednio związane z uciskiem guza na otaczające go struktury położone w jamie brzusznej. Preferowanym badaniem obrazowym jest tomografia komputerowa jamy brzusznej i miednicy z kontrastem, przeprowadzana w celu oceny wielkości ogniska pierwotnego i jego relacji do otaczających narządów, naczyń, nerwów. Obecnie preferuje się wykonywanie biopsji gruboigłowej w przypadku planowania rozległych, wielonarządowych resekcji (np. guz wraz z nerką). Dla lepszej orientacji anatomicznej, opisu i użyteczności klinicznej zaproponowano podział przestrzeni zaotrzewnowej na trzy strefy: nieparzystą strefę I (pośrodkową), parzystą strefę II (boczną) i nieparzystą strefę III (miedniczną). Najczęstsze dwa typy histologiczne mięsaków zaotrzewnowych (z ponad stu znanych podtypów) to tłuszczakomięsak i mięśniakomięsak gładkokomórkowy, które stanowią około 75% wszystkich przypadków. Zabieg resekcyjny (radikalny) pozostaje podstawową metodą leczenia u pacjentów w zaawansowaniu regionalnym bez obecności przerzutów odległych. Tylko doszczętne wycięcie guza może zapewnić długoterminowe przeżycie, a nawet całkowite wyleczenie. Resekcja *en block* (resekcja blokowa guza wraz z zajętymi narządami) przyległych struktur może pozwolić na osiągnięcie szerokiego, wolnego od nacieku nowotworowego marginesu. Nieswoiste objawy i późne rozpoznanie skutkują gorszym rokowaniem tych chorych. Ze względu na względną rzadkość występowania tych nowotworów i złożoność ich leczenia pacjenci powinni być leczeni wyłącznie w ośrodkach onkologicznych zapewniających wielospecjalistyczne podejście. Ponadto ośrodki te dysponują odpowiednim doświadczeniem, co pozwala na szybkie i efektywne opracowanie zindywidualizowanego planu leczenia.

**Słowa kluczowe:** zaotrzewnowe mięsaki tkanek miękkich, anatomia przestrzeni zaotrzewnowej, diagnostyka i leczenie

#### Abstract

Retroperitoneal soft tissue sarcomas are rare and account for approximately 10–15% of all soft tissue sarcomas. The incidence is more or less equal in males and females, with tumors usually developing in the fifth and sixth decades of life. Clinical signs and symptoms of retroperitoneal sarcomas are non-specific. The disease presents at a late stage, and the symptoms are directly associated with the tumor compressing adjacent abdominal structures. Contrast-enhanced abdominal and pelvic computed tomography is the preferred imaging test. It enables assessment of the size of the primary tumor and its relationship with adjacent structures, vessels and nerves. Currently, core needle biopsy is preferred when extensive, multiple organ resections

are planned (e.g. a tumor with a kidney). For better anatomic orientation, description and clinical usefulness, it is proposed to divide the retroperitoneal space into three zones: unpaired zone I (medial), paired zone II (lateral) and unpaired zone III (pelvic). The two most common histological types of retroperitoneal sarcomas (of over a hundred known subtypes) are liposarcoma and leiomyosarcoma, which together account for approximately 75% of all cases. Radical resection remains the primary treatment method in patients with advanced regional disease without distant metastases. Only radical resection offers long-term survival and even complete recovery. En bloc resection (resection of a tumor together with affected organs) of adjacent structures may allow one to obtain a broad and infiltration-free margin. Non-specific signs and symptoms as well as late diagnosis result in worse prognosis in these patients. Due to the relative rare occurrence of these tumors and complexity of their treatment, patients should be treated only in cancer centers offering a multidisciplinary approach. Moreover, such centers have appropriate experience, enabling rapid, effective and individualized treatment planning.

**Keywords:** retroperitoneal soft tissue sarcomas, anatomy of the retroperitoneum, diagnosis and treatment

## WSTĘP

Zaotrzewnowe mięsaki tkanek miękkich (ZMTM) występują stosunkowo rzadko, stanowią około 10–15% wszystkich mięsaków tkanek miękkich<sup>(1–3)</sup>. Zapadalność jest w przybliżeniu równa u mężczyzn i kobiet, występują one najczęściej w 5. i 6. dekadzie życia<sup>(2)</sup>. Pacjenci zgłaszają się do lekarza zwykle z powodu wyczuwalnego guza jamy brzusznej lub przypadkowego wykrycia zmiany w badaniu obrazowym wykonywanym z innych powodów. Głęboka lokalizacja tych zmian praktycznie uniemożliwia stwierdzenie guza na początku przebiegu choroby. W konsekwencji tego średnia wielkość guza w momencie rozpoznania wynosi 15 cm<sup>(4)</sup>. Objawy kliniczne ZMTM są niespecyficzne, występują w późnej fazie choroby i są bezpośrednio związane z uciskiem guza na otaczające go struktury położone w jamie brzusznej – wczesne uczucie sytości, nieswoiste dolegliwości bólowe jamy brzusznej, zaburzenia neurologiczne wynikające z ucisku na nerwy obwodowe, spadek masy ciała, objawy stopniowo narastającej niedrożności przewodu pokarmowego, obrzęk kończyny dolnej<sup>(4)</sup>. Nieswoiste objawy i późne rozpoznanie skutkują gorszym rokowaniem u tych chorych. Guzy należące do ZMTM rzadko naciekają otaczające struktury, częściej wykazują rozprężający typ wzrostu<sup>(3)</sup>. Podczas diagnostyki różnicowej guzów przestrzeni zaotrzewnowej należy wziąć pod uwagę także pierwotne nowotwory zarodkowe, chłoniaki, nowotwory nerki, nadnercza, trzustki, a u mężczyzn – rozlanego raka jądra.

Preferowanym badaniem obrazowym jest tomografia komputerowa (TK) jamy brzusznej i miednicy z kontrastem w celu oceny wielkości ogniska pierwotnego i jego relacji do otaczających narządów, naczyń, nerwów oraz TK klatki piersiowej. Cechy radiologiczne guza pierwotnego w badaniu TK mogą dostarczyć wskazówek co do podtypu histologicznego. Rozpoznanie przedoperacyjne opiera się na cechach radiologicznych nowotworu, takich jak zawartość tkanki tłuszczowej lub organ pierwotny, z którego guz potencjalnie ewoluował.

Biopsja gruboigłowa guza jest wskazana w przypadku wątpliwego rozpoznania na podstawie badań obrazowych oraz w przypadku nieoperacyjnego guza. Dodatkowo obecnie

## INTRODUCTION

Retroperitoneal soft tissue sarcomas (RSTSs) are relatively rare and account for approximately 10–15% of all soft tissue sarcomas<sup>(1–3)</sup>. The incidence is more or less equal in males and females, with tumors usually developing in the fifth and sixth decades of life<sup>(2)</sup>. Patients usually report to a physician with a palpable abdominal mass or an incidental finding in an imaging test conducted for another reason. The deep location of these lesions practically prevents their early identification. As a result, the mean diameter of these tumors at diagnosis amounts to 15 cm<sup>(4)</sup>. Clinical signs and symptoms of RSTSs are non-specific. The disease presents at a late stage, and the symptoms are directly associated with the tumor compressing adjacent abdominal structures: early satiety, non-specific abdominal pain, neurological disorders due to peripheral nerve compression, weight loss, symptoms of gradually progressing gastrointestinal obstruction, and lower limb edema<sup>(4)</sup>. Non-specific signs and symptoms as well as late diagnosis result in worse prognosis in these patients. Tumors belonging to the group of RSTSs rarely infiltrate adjacent structures and more often show the expansile growth pattern<sup>(3)</sup>. The differential diagnosis of retroperitoneal tumors should include primary germ-cell tumors, lymphomas, renal carcinoma, adrenal cancer, pancreatic cancer, and disseminated testicular carcinoma in men.

Contrast-enhanced abdominal and pelvic computed tomography (CT) is the preferred imaging test. It enables assessment of the size of the primary focus and its relationship with adjacent structures, vessels and nerves. Chest CT is also useful. The radiological presentation of the primary tumor on CT may provide useful tips as for the histologic subtype. The preoperative diagnosis is based on tumor's radiological features, such as fat content or primary organ from which the tumor could potentially derive.

Core needle biopsy is indicated for doubtful cases after imaging investigation and in an inoperable disease. Additionally, core needle biopsy is currently preferred when extensive, multiple organ resections are planned (e.g. a tumor with a kidney).

preferuje się wykonywanie biopsji gruboigłowej w przypadku planowania rozległych, wielonarządowych resekcji (np. guz wraz z nerką).

## ANATOMIA

Przestrzeń zaotrzewnowa jest ograniczona od przodu przez otrzewną ścienną, od tyłu przez powięź poprzeczną pokrywającą mięśnie lędźwiowy większy, mniejszy, czworoboczny lędźwi. Dolną granicę stanowi dno mięśniowe miednicy (mięsień dźwignacz odbytu, mięsień guziczny), a bocznie rozciąga się do połowy tylnej części grzebienia biodrowego. Oba te obszary należy rozpatrywać oddzielnie z punktu widzenia chirurgicznego. Dla lepszego opisu i użyteczności klinicznej zaproponowano podział przestrzeni zaotrzewnowej na trzy strefy: nieparzystą strefę I (pośrodkową), parzystą strefę II (boczną) i nieparzystą strefę III (miedniczą). Strefa miednicza zawiera: odbytnicę, okrężnicę esowatą, naczynia biodrowe, narządy układu moczowo-płciowego, i jest ograniczona od przodu przez przestrzeń Retziusa (przestrzeń załonową), od tyłu przez kość krzyżową, bocznie przez kość miedniczą. Radykalna resekcja guza przy zachowaniu funkcji narządów oraz jakości życia pacjenta wymaga od chirurga dokładnej znajomości unerwienia miednicy. Unerwienie pochodzi od splotu lędźwiowego, znajduje się w opisywanej przestrzeni zaotrzewnowej i jest utworzone przez parzyste nerwy: biodrowo-podbrzuszny, biodrowo-pachwinowy, skórny uda boczny, zasłonowy, udowy, płciowo-udowy. Dokładny opis przebiegu i anatomii tych nerwów wykracza poza ramy niniejszego artykułu.

## HISTOLOGIA

Nazwy mięsaków pochodzą od typu komórek, do których są histologicznie i immunohistochemicznie podobne. Stopień zaawansowania guza ocenia się zgodnie z klasyfikacją American Joint Committee on Cancer (AJCC) dla ZMTM, która ocenia: rozmiar guza pierwotnego (T), obecność przerzutów do węzłów chłonnych (N), obecność przerzutów odległych (M) oraz stopień złośliwości mięsaka (G)<sup>(5)</sup>. Klasyfikacja guza i jego zaawansowanie silnie korelują z rokowaniem.

Najczęstsze dwa typy histologiczne ZMTM (z ponad stu znanych podtypów) to tłuszczakomięsak (*liposarcoma*) i mięśniakomięsak gładkokomórkowy (*leiomyosarcoma*), które stanowią około 75% wszystkich przypadków<sup>(2)</sup>.

Tłuszczakomięsak stanowi 40–50% przypadków i w przeważającej liczbie występuje jako nowotwór dobrze zróżnicowany. Jest także najczęściej występującym mięsakiem w lokalizacji zaotrzewnowej<sup>(6)</sup>. Dzieli się go na następujące podtypy: dobrze zróżnicowany tłuszczakomięsak (*well-differentiated liposarcoma*), odróżnicowany tłuszczakomięsak (*dedifferentiated liposarcoma*), śluzowaty i okrągłokomórkowy tłuszczakomięsak (*myxoid or round cell liposarcoma*), wielopostaciowy tłuszczakomięsak (*pleomorphic liposarcoma*). Poszczególne podtypy różnią się

## ANATOMY

The retroperitoneal space is limited anteriorly by the parietal peritoneum and posteriorly by the transverse fascia that covers the psoas major, psoas minor and quadratus lumborum muscles. The pelvic floor muscles (the levator ani muscle, coccygeus muscle) form the inferior border, while the lateral border extends to the middle of the posterior part of the iliac crest. Both these regions should be considered separately from the surgical point of view. For better description and clinical usefulness, it is proposed to divide the retroperitoneal space into three zones: unpaired zone I (medial), paired zone II (lateral) and unpaired zone III (pelvic).

The pelvic zone contains the rectum, sigmoid colon, iliac vessels, and urogenital organs. Its anterior border is the cave of Retzius (retropubic space), the posterior border is the sacrum, and the lateral border is the pelvic bone. Radical tumor resection with preserved organ function and patient's quality of life requires precise knowledge of pelvic innervation which originates from the lumbar plexus located in the discussed retroperitoneal space. The lumbar plexus is made of paired nerves: the iliohypogastric nerve, ilioinguinal nerve, lateral femoral cutaneous nerve, obturator nerve, femoral nerve, and genitofemoral nerve. The precise description of the course and anatomy of these nerves exceeds the scope of this article.

## HISTOLOGY

The names of sarcomas are derived from the type of cells to which they are histologically and immunohistochemically similar. The tumor stage is evaluated on the basis of the American Joint Committee on Cancer (AJCC) classification for RSTs. It assesses the primary tumor size (T), nodal metastases (N), distant metastases (M), and tumor grade (G)<sup>(5)</sup>. Tumor classification and its stage strongly correlate with prognosis.

The two most common histological types of RSTs (of over a hundred known subtypes) are liposarcoma and leiomyosarcoma, which together account for approximately 75% of all cases<sup>(2)</sup>.

Liposarcoma constitutes 40–50% of cases and is mostly well-differentiated. Moreover, it is the most common retroperitoneal sarcoma<sup>(6)</sup>. It can be divided into the following subtypes: well-differentiated liposarcoma, dedifferentiated liposarcoma, myxoid or round cell liposarcoma, and pleomorphic liposarcoma. The individual subtypes differ in histological structure and clinical course. Liposarcoma rarely produces distant metastases, but tends to recur locally. The characteristics of the individual subtypes of liposarcoma are presented in Tab. 1.

Retroperitoneal leiomyosarcoma originates from the vessels supplying the inferior vena cava or other veins, such as genital or iliac veins. Distant metastases are common at or shortly after the diagnosis. This type of sarcoma usually metastasizes to the liver and sometimes to the lungs.

budową histologiczną oraz przebiegiem klinicznym. Tłuszczakomięsak rzadko daje przerzuty odległe, ale posiada znaczną skłonność do nawrotów miejscowych. Charakterystykę poszczególnych podtypów tego mięsaka przedstawia tab. 1.

Mięśniakomięsak gładkokomórkowy (*leiomyosarcoma*) przestrzeni zaotrzewnowej powstaje z dorzeczy żyły głównej dolnej lub innych żył, takich jak żyły narządów płciowych lub biodrowe. Przerzuty odległe występują często już w momencie diagnozy lub w niedługim czasie po rozpoznaniu choroby. Najczęściej ten typ mięsaka tworzy przerzuty w wątrobie, rzadziej w płucach.

U około 20% mięsaków nie można wskazać ich pochodzenia histologicznego i są one klasyfikowane jako mięsaki niezróżnicowane (*undifferentiated sarcomas*). W tej grupie dominuje tzw. niezróżnicowany mięsak pleomorficzny (*undifferentiated pleomorphic sarcoma*), także często określany dawną nazwą: złośliwy włóknisty mięsak histiocytarny (*malignant fibrous histiocyoma*, MFH). Występuje on głównie u mężczyzn rasy białej. Jest najczęstszym mięsakiem, który rozwija się w obszarach poddanych wcześniej działaniu promieniowania jonizującego (także w ramach radioterapii)<sup>(7)</sup>.

Złośliwy nowotwór osłonek nerwów obwodowych (*malignant peripheral nerve sheath tumor*) wywodzi się z komórek onerwia o wysokim stopniu złośliwości. Występuje często u pacjentów z neurofibromatozą typu 1 (choroba von Recklinghausena), a rzadziej rozwija się w miejscach poddanych wcześniej działaniu promieniowania<sup>(7)</sup>. Najczęstsza lokalizacja w jamie brzusznej i miednicy to odcinek przykręgosłupowy przestrzeni zaotrzewnowej.

In approximately 20% of sarcomas, their histological origin cannot be identified, and hence they are classified as undifferentiated sarcomas. Undifferentiated pleomorphic sarcoma, also previously called malignant fibrous histiocyoma (MFH), prevails in this group. It is usually detected in white males. This is the most common sarcoma and develops in previously irradiated regions (also after radiotherapy)<sup>(7)</sup>.

Malignant peripheral nerve sheath tumor derives from perineurial cells and is characterized by high grade. It is common in patients with neurofibromatosis 1 (von Recklinghausen's disease), and sometimes develops in previously irradiated regions<sup>(7)</sup>. In the abdominal cavity and pelvis, it is typically found in the paraspinal region of the retroperitoneum. Morphologically, these tumors assume a prolonged form along the involved nerve. They are biologically highly aggressive and characterized by a high local recurrence rate (60%), a high distant metastasis rate and short survival after diagnosis.

## TREATMENT

Due to the relative rare occurrence of these tumors and complexity of their treatment, patients should be treated only in cancer centers offering a multidisciplinary approach. Moreover, such centers have appropriate experience, enabling rapid, effective and individualized treatment planning<sup>(2)</sup>.

It is important to precisely assess the tumor's anatomic location and biological aggressiveness. With this information available, one is able to select appropriate treatment

	Występowanie przerzutów odległych <i>Distant metastases</i>	Występowanie wznowy miejscowej <i>Local recurrence</i>	Brzeg <i>Margin</i>	Morfologia <i>Morphology</i>	Lokalizacja zewnątrzotrzewnowa <i>Extraperitoneal location</i>
<b>Dobrze zróżnicowany tłuszczakomięsak</b> <i>Well-differentiated liposarcoma</i>	Bardzo rzadko <i>Very rarely</i>	Bardzo często <i>Very often</i>	Dobrze odgraniczony <i>Well-delineated</i>	Najczęściej pojedynczy guz <i>Usually isolated tumor</i>	Często <i>Often</i>
<b>Śluzowaty i okrągłokomórkowy tłuszczakomięsak</b> <i>Myxoid or round cell liposarcoma</i>	30%	Bardzo często <i>Very often</i>	Dobrze odgraniczony <i>Well-delineated</i>	Wieloguzkowy <i>Multinodular</i>	Rzadko <i>Rarely</i>
<b>Odróżnicowany tłuszczakomięsak</b> <i>Dedifferentiated liposarcoma</i>	20%	Bardzo często <i>Very often</i>	Często naciekający <i>Often infiltrative</i>	Najczęściej wieloguzkowy, współistnienie obszarów dobrze zróżnicowanych i odróżnicowanych <i>Usually multinodular, coexisting well-differentiated and dedifferentiated areas</i>	Często <i>Often</i>
<b>Wielopostaciowy tłuszczakomięsak</b> <i>Pleomorphic liposarcoma</i>	50%	Bardzo często <i>Very often</i>	Często naciekający <i>Often infiltrative</i>	Wielooogniskowy <i>Multifocal</i>	Rzadko <i>Rarely</i>

Tab. 1. Charakterystyka podtypów histologicznych tłuszczakomięsaka<sup>(6,7)</sup>

Tab. 1. Characteristics of histological subtypes of liposarcoma<sup>(6,7)</sup>



Morfologicznie guzy te układają się w wydłużoną formę wzdłuż zajętego nerwu. Biologicznie charakteryzują się dużą agresywnością, wysokim odsetkiem wznow miejscowych (60%), wysokim odsetkiem występowania przerzutów odległych oraz krótkim czasem przeżycia od rozpoznania.

## LECZENIE

Z uwagi na względną rzadkość występowania tych nowotworów i złożoność ich leczenia pacjenci powinni być leczeni wyłącznie w ośrodkach onkologicznych zapewniających wielospecjalistyczne podejście. Ponadto ośrodki te dysponują odpowiednim doświadczeniem, co pozwala na szybkie i efektywne opracowanie zindywidualizowanego planu leczenia<sup>(2)</sup>.

Należy dokładnie określić anatomiczne umiejscowienie guza oraz biologiczną agresywność nowotworu. Dysponując tymi informacjami, można wybrać metodę leczenia, która zapewni największe prawdopodobieństwo resekcji guza przy jak najmniejszej utracie jakości życia pacjenta. Wytyczne National Comprehensive Cancer Network (NCCN) w zależności od sytuacji klinicznej zalecają leczenie chirurgiczne, leczenie chirurgiczne z radioterapią śródoperacyjną lub bez niej bądź neoadjuwantową chemioterapię. Po resekcji w przypadku nieradykalnego mikroskopowo marginesu (R1) należy rozważyć pooperacyjną radioterapię. W przypadku resekcji R0 (radykalnej) radioterapia adjuwantowa nie jest zalecana.

Zabieg resekcyjny (radykalny) pozostaje podstawową metodą leczenia u pacjentów w zaawansowaniu regionalnym bez obecności przerzutów odległych. Tylko doszczętne wycięcie guza może zapewnić długoterminowe przeżycie, a nawet całkowite wyleczenie. Niestety duży rozmiar większości guzów zaotrzewnowych w momencie rozpoznania, często połączony z naciekaniami sąsiednich struktur lub wysiewem wewnątrzbrzusznym, czyni ten cel (tj. resekcję R0) trudnym do osiągnięcia<sup>(8)</sup>. Resekcja *en bloc* (resekcja blokowa guza wraz z zajętymi narządami) przyległych struktur może pozwolić na osiągnięcie szerokiego, wolnego od nacieku nowotworowego marginesu. W przypadku mięsaków zaotrzewnowych najczęściej usuwane wraz z guzem narządy to nerka, fragment okrężnicy, śledziona, ogon trzustki i ewentualnie mięśnie tylnej ściany jamy brzusznej<sup>(8)</sup>. Nacieki naczyń, takich jak żyła główna dolna, aorta, naczynia nerkowe, wymaga wykonania specjalistycznych zabiegów rekonstrukcyjnych, niemniej nie zawsze są one technicznie możliwe lub medycznie zasadne.

Rutynowe wycięcie regionalnego układu chłonnego jest niepotrzebne z powodu rzadkości przerzutowania do węzłów chłonnych.

Uzyskanie dobrego wyniku leczenia wymaga od chirurga jak najlepszej ekspozycji pola, dokładnej znajomości anatomii dolnego piętra jamy brzusznej i miednicy, doświadczenia w uwalnianiu zrostów jelitowych

that will offer the highest probability of tumor resection with the lowest possible decline in the quality of life. The guidelines of the National Comprehensive Cancer Network (NCCN) recommend surgery, surgery with or without intraoperative radiotherapy, or neoadjuvant chemotherapy, depending on the clinical situation. In the case of microscopically non-radical margins (R1), postoperative radiotherapy should be considered. When resection has been radical (R0), adjuvant radiotherapy is not recommended.

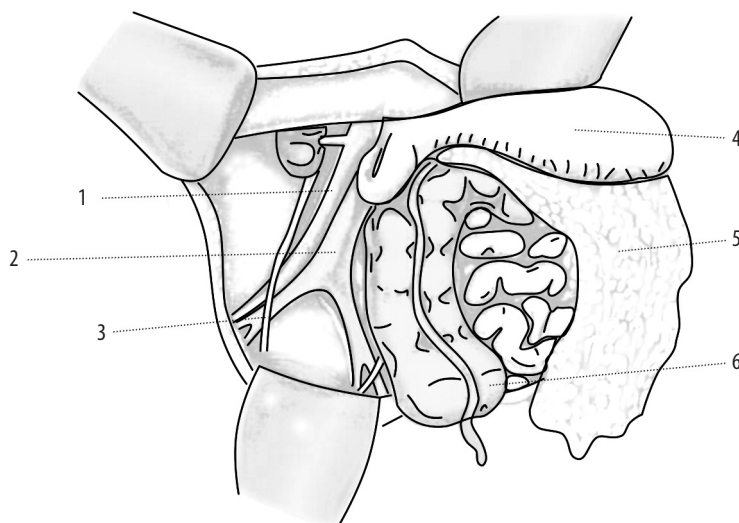
Radical resection remains the primary treatment method in patients with advanced regional disease without distant metastases. Only radical resection offers long-term survival and even complete recovery. Unfortunately, large sizes of retroperitoneal tumors at diagnosis, often combined with infiltration of adjacent structures or intra-abdominal dissemination, make this goal (i.e. R0 resection) difficult to attain<sup>(8)</sup>. En bloc resection (resection of a tumor together with affected organs) of adjacent structures may allow one to obtain a broad and infiltration-free margin. As for retroperitoneal sarcomas, the most common structures removed together with the tumor are: a kidney, section of the colon, the spleen, the tail of the pancreas and possibly posterior abdominal muscles<sup>(8)</sup>. Infiltration of vessels, such as the inferior vena cava, aorta, or renal vessels, requires specialist reconstruction which, however, is not always technically possible or medically justified.

Routine excision of the regional lymph nodes is not necessary due to the rare occurrence of nodal metastases.

Factors affecting good treatment outcomes are the best possible surgical field exposure, surgeon's precise knowledge of the low abdominal and pelvic anatomy, surgeon's experience in releasing intestinal adhesions and ability to perform vascular reconstruction procedures. The patient should be placed in the supine position enabling access to both the pelvis and the upper quadrants of the abdominal cavity. After opening the abdominal cavity with a broad midline incision, the organs are assessed in search for dissemination (metastases). The tumor itself and its relationship with the adjacent critical organs, the infiltration of which may preclude resection, are also evaluated.

If slight nodular dissemination is observed in the peritoneal cavity, samples for a histopathological examination should be collected to confirm the diagnosis and initiate a targeted therapy. Olaratumab is a novel monoclonal antibody that blocks PDGFR- $\alpha$  (platelet-derived growth factor receptor  $\alpha$ ). Guidelines recommend combined treatment with doxorubicin in the case of these tumors, which bind with anthracycline<sup>(9)</sup>. Pazopanib, a tyrosine kinase inhibitor, is described in guidelines as a drug for palliative treatment in patients with inoperable or metastasizing sarcoma, excluding liposarcoma<sup>(9)</sup>.

The retroperitoneum is accessed through the transperitoneal and retroperitoneal approaches. The surgical maneuvers aiming to facilitate access to and assessment of



Ryc. 1. Manewr Cattella i Braascha; 1 – żyła główna dolna, 2 – aorta, 3 – moczowód prawy, 4 – żołądek, 5 – sieć większa, 6 – kątnica  
Fig. 1. Cattell–Braasch maneuver; 1 – inferior vena cava, 2 – aorta, 3 – right ureter, 4 – stomach, 5 – greater omentum, 6 – cecum

oraz ewentualnych rekonstrukcji naczyniowych. Pacjenta należy ułożyć w pozycji na plecach, umożliwiającej dośięcie zarówno do miednicy, jak i górnego piętra jamy brzusznej. Po otwarciu jamy brzusznej z szerokiego cięcia pośrodkowego wykonuje się dokładną ocenę narządów w poszukiwaniu rozsiewu (przerzutów) oraz ocenę samego guza i jego relacji w stosunku do sąsiadujących narządów krytycznych, których naciekanie może uniemożliwić resekcję.

Jeśli po otwarciu jamy brzusznej stwierdzi się drobnoguzkowy wysiew w jamie otrzewnej, należy pobrać wycinki do badania histopatologicznego, aby potwierdzić diagnozę i umożliwić rozpoczęcie terapii celowanej. Olaratumab jest nowym monoklonalnym przeciwciałem, które blokuje PDGFR- $\alpha$  (platelet-derived growth factor receptor  $\alpha$ ). Wytyczne zalecają leczenie skojarzone z dokсорubicyną w tych guzach, z którymi wiąże się antracyklina<sup>(9)</sup>. Pazopanib, inhibitor kinazy tyrozynowej, w wytycznych wskazany jest jako lek w terapii paliatywnej dla pacjentów z nieresekcyjnym lub przerzutowym mięsakiem, z wyjątkiem podtypu tłuszczakomięsaka<sup>(9)</sup>.

Dojście chirurgiczne do przestrzeni zaotrzewnowej wykorzystuje zarówno dostęp przezotrzewnowy, jak i zaotrzewnowy. Stosowanymi manewrami chirurgicznymi, mającymi na celu ułatwienie dojścia i ocenę patologii w przestrzeni zaotrzewnowej, są manewry Cattella i Braascha oraz Mattox (ryc. 1 i 2). Pierwszy stosowany jest do uwidocznienia przestrzeni zaotrzewnowej po stronie prawej. Polega na nacięciu otrzewnej ściennej (linii Toldt) wzdłuż kątnicy, okrężnicy wstępującej i zagięcia wątrobowego, nacięciu otrzewnej wzdłuż bocznej brzo-  
dwunastnicy (manewr Kochera) oraz przesunięciu przyśrodkowo wyżej wymienionych struktur, co pozwala uwidocznienie przestrzeni zaotrzewnową po stronie prawej. Drugi manewr to manewr Mattox, stosowany w celu

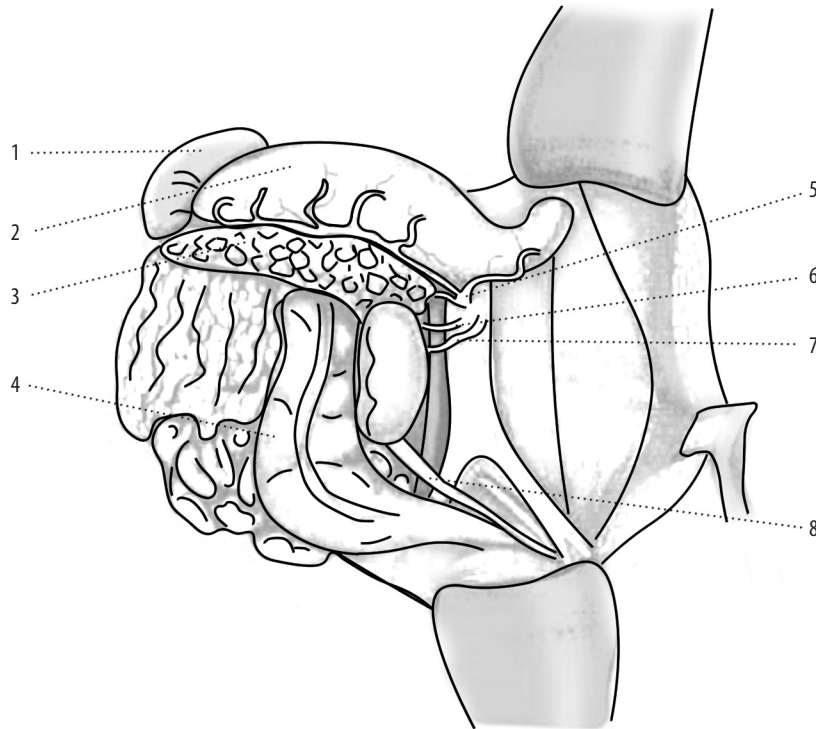
retroperitoneal pathology include the Cattell–Braasch and Mattox methods (Figs. 1 and 2). The former technique is used for visualization of the right retroperitoneum. It consists in an incision in the parietal peritoneum (the line of Toldt) along the caecum, ascending colon and hepatic flexure, a peritoneal incision along the lateral edge of the duodenum (Kocher's maneuver) and midline displacement of these structures, enabling the visualization of the right side of the retroperitoneum. The latter maneuver, called Mattox technique, is used to reach the left-sided structures. The consecutive stages of this technique involve: an incision in the parietal peritoneum (the line of Toldt) along the splenic flexure, descending colon and sigmoid colon, mobilization of the spleen, tail of the pancreas, stomach and the left segment of the colon, and midline displacement of these structures, enabling the visualization of the left side of the retroperitoneum.

If needed, specialist surgeons (e.g. a vascular surgeon or urological surgeon) should be consulted prior to the surgery to establish an interdisciplinary surgical team (certain patients may require additional procedures, e.g. ureteral splinting, ureterocutaneostomy, and vascular reconstruction).

In most patients with diagnosed retroperitoneal sarcomas, non-radical (debulking) surgeries should not be performed as this does not improve survival compared with patients who do not undergo a surgery<sup>(10)</sup>. However, in some patients with low-grade liposarcoma, cytoreduction may improve survival and relieve disease symptoms<sup>(11)</sup>.

## FAILURES

Local recurrence is the main cause of treatment failure in patients operated for retroperitoneal sarcoma. It is usually caused by insufficient microscopic radicality or



Ryc. 2. Manewr Mattoxa; 1 – śledziona, 2 – żołądek, 3 – trzustka, tylna powierzchnia, 4 – okrężnica esowata, 5 – pień trzewny, 6 – tętnica kręzkowa górna, 7 – tętnica nerkowa lewa, 8 – moczowód lewy

Fig. 2. Mattox maneuver; 1 – spleen, 2 – stomach, 3 – pancreas, the posterior aspect, 4 – sigmoid colon, 5 – celiac artery, 6 – superior mesenteric artery, 7 – left renal artery, 8 – left ureter

oceny struktur po stronie lewej. Kolejne etapy manewru to nacięcie otrzewnej ściennej (linii Toldt) wzdłuż zagięcia śledzionowego, okrężnicy zstępującej i esicy, mobilizacja śledziony, ogona trzustki, żołądka i lewej części okrężnicy oraz przesunięcie przyśrodkowo wyżej wymienionych struktur, co umożliwia uwidocznienie przestrzeni zaotrzewnowej po stronie lewej.

W razie potrzeby zaleca się konsultację ze specjalistami zabiegowymi (np. chirurgii naczyniowej, urologii) przed operacją w celu zabezpieczenia interdyscyplinarnego zespołu chirurgicznego (u niektórych pacjentów mogą być potrzebne dodatkowe procedury, np. szynowanie moczowodu, wyłonienie przetoki moczowodowo-skrónej, rekonstrukcje naczyniowe).

W przypadku większości pacjentów, u których rozpoznano mięsaki przestrzeni zaotrzewnowej, nie należy wykonywać operacji niedoszczętnych (cytoredukcyjnych), ponieważ nie wydłuża to czasu przeżycia w porównaniu z pacjentami niepoddanymi operacji<sup>(10)</sup>. Jednak w przypadku niektórych pacjentów z rozpoznaniem tłuszczakomięsaka o niskim stopniu złośliwości cytoredukcja może poprawić przeżycie i złagodzić objawy choroby<sup>(11)</sup>.

## NIEPOWODZENIA

Wznowa miejscowa jest główną przyczyną niepowodzenia leczenia chorych na mięsaki przestrzeni

multifocal tumor growth<sup>(12)</sup>. In cases of relapse, repeated tumor resection should always be considered, with the same planning techniques as in the primary lesion, but with greater attention paid to pre- and possibly also post-operative treatment.

## CONCLUSION

In patients with RSTs, it is significant to determine treatment goals and therapeutic possibilities (radical resection vs. palliative treatment) as well as to estimate predicted oncological outcomes. Even in experienced centers, these surgeries are technically challenging and carry a high risk of complications. Retroperitoneal sarcomas are characterized by high rates of local recurrence (50–60%) and distant metastases (30–40%). Owing to rare occurrence of these cancers and complexity of treatment, the best outcomes can be offered by multidisciplinary teams of doctors in specialist centers.

### Conflict of interest

None.

zaotrzewnowych poddanych operacji. Jej przyczynę stanowi najczęściej niedostateczna doszczętność mikroskopowa albo wieloogniskowy wzrost guza<sup>(12)</sup>. W przypadku rozpoznania nawrotu zawsze należy rozważyć ponowne wycięcie guza nawrotowego, stosując podobne zasady planowania leczenia jak w przypadku zmiany pierwotnej, jednak z większym udziałem leczenia przed- i ewentualnie pooperacyjnego.

## PODSUMOWANIE

W przypadku pacjentów z ZMTM bardzo ważne jest ustalenie celów i możliwości leczenia (radykałna resekcja vs leczenie paliatywne) oraz przewidywanego wyniku onkologicznego. Nawet w doświadczonych ośrodkach są to operacje wymagające technicznie oraz obarczone dużym ryzykiem powikłań. Mięsaki zaotrzewnowe charakteryzują się dużym odsetkiem wystąpienia nawrotów miejscowych (50–60%), przerzutów odległych (30–40%). Ze względu na rzadkie występowanie tych nowotworów i złożoność leczenia najlepsze wyniki leczenia mogą zostać zapewnione przez zespół wielospecjalistyczny w specjalistycznych ośrodkach.

## Konflikt interesów

Brak.

## Piśmiennictwo / References

1. Raut CP, Pisters PW: Retroperitoneal sarcomas: combined-modality treatment approaches. *J Surg Oncol* 2006; 94: 81–87.
2. Toulmonde M, Bonvalot S, Mèeüs P et al.; French Sarcoma Group: Retroperitoneal sarcomas: patterns of care at diagnosis, prognostic factors and focus on main histological subtypes: a multicenter analysis of the French Sarcoma Group. *Ann Oncol* 2014; 25: 735–742.
3. Malawer M, Sugarbaker PH (eds.): *Musculoskeletal Cancer Surgery. Treatment of Sarcomas and Allied Diseases*. Kluwer Academic Publishers, New York, Boston, Dordrecht, London, Moscow 2004.
4. Stoeckle E, Coindre JM, Bonvalot S et al.; French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group: Prognostic factors in retroperitoneal sarcoma: a multivariate analysis of a series of 165 patients of the French Cancer Center Federation Sarcoma Group. *Cancer* 2001; 92: 359–368.
5. Edge SB, Compton CC: The American Joint Committee on Cancer: the 7th edition of the *AJCC Cancer Staging Manual* and the future of TNM. *Ann Surg Oncol* 2010; 17: 1471–1474.
6. Levy AD, Manning MA, Al-Refaie WB et al.: Soft-tissue sarcomas of the abdomen and pelvis: radiologic-pathologic features, Part 1 – Common sarcomas: *From the Radiologic Pathology Archives*. *Radiographics* 2017; 37: 462–483.
7. Levy AD, Manning MA, Miettinen MM: Soft-tissue sarcomas of the abdomen and pelvis: radiologic-pathologic features, Part 2 – Uncommon sarcomas. *Radiographics* 2017; 37: 797–812.
8. Lewis JJ, Leung D, Woodruff JM et al.: Retroperitoneal soft-tissue sarcoma: analysis of 500 patients treated and followed at a single institution. *Ann Surg* 1998; 228: 355–365.
9. Soft Tissue Sarcoma. NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology (NCCN Guidelines®), 2018. Version 2.2018 – March 27, 2018.
10. Mendenhall WM, Zlotecki RA, Hochwald SN et al.: Retroperitoneal soft tissue sarcoma. *Cancer* 2005; 104: 669–675.
11. Shibata D, Lewis JJ, Leung DH et al.: Is there a role for incomplete resection in the management of retroperitoneal liposarcomas? *J Am Coll Surg* 2001; 193: 373–379.
12. Gyorki DE, Brennan MF: Management of recurrent retroperitoneal sarcoma. *J Surg Oncol* 2014; 109: 53–59.